

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THESE

N°

48

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Robert PARROT

Né le 15 juillet 1912 à Auxerre (Yonne)

La Forme Ganglio-Pulmonaire Pure
de la

Maladie de Besnier-Bœck-Schaumann

Président : M. TROISIER, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ

11 & 13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

—
1939

34

THÈSE
POUR LE DOCTORAT
EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554623_0013

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Robert PARROT

Né le 15 juillet 1912 à Auxerre (Yonne)

La Forme Ganglio-Pulmonaire Pure
de la
Maladie de Besnier-Bœck-Schaumann

Président : M. TROISIER, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ

11 & 13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1939

LE DOYEN : TIFFENEAU

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie.....	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.....	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	N...
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée.....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	CHIRAY
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale.....	CUNEO.
	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique.....	TERRIEN.
Clinique urologique	CHEVASSU.
Clinique d'accouchements.....	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.....	Maurice VILLARET.
Clinique de la tuberculose.....	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Clinique d'Assistance Médico-sociale	CROUZON.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale
 BARIETY Pathologie médicale.
 BENARD (Henri) Pathologie médicale.
 BERNARD (E).. Pathologie médicale.
 BESANÇON (Justin), Hydrologie.
 BOULIN..... Pathologie médicale.
 BULLJARD..... Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER.. Pathologie médicale.
 COSTE..... Pathologie médicale.
 DOGNON..... Physique.
 FEY..... Urologie.
 FUNCK..... Pathologie chirurgicale
 GALLIARD..... Parasitologie.
 GASTINEL..... Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET..... Physiologie.
 DE GENNES.... Pathologie médicale.
 GIROUD..... Histologie.
 HAGUENEAU... Pathologie médicale.
 HALPHEN..... Oto-rhino-Laryng.
 HAZARD..... Pharmacologie.
 HUGUENIN..... Anatomie pathologique
 JOANNON..... Hygiène.
 LACOMME..... Obstétrique.

MM.

LANTUEJOUL.. Obstétrique.¹
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale
 LARVIER..... Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE..... Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale
 Mlle J. LEVY.. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI Neurologie et Psychiâ-
 trie.
 MENEGAUX.... Pathologie chirurgicale
 MOLLARET.... Pathologie médicale.
 MOREAU..... Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale
 MOUQUIN..... Pathologie médicale.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgicale
 PIEDELIEVRE . Médecine légale.
 PORTES..... Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET..... Physiologie.
 SANNIE..... Chimie biologique.
 SENEQUE..... Pathologie chirurgicale
 TROISIER Pathologie expérimentale
 TURPIN..... Pathologie médicale.
 VIGNES..... Obstétrique.
 WILMOTH..... Pathologie chirurgicale

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE..... Pathologie chirurgicale
 BUSQUET..... Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUÉNOT..... Obstétrique.
 HEITZ-BOYER. Pathologie chirurgicale

MM.

LARDENNOIS .. Pathologie chirurgic.
 LE LORIER Obstétrique.
 SCHWARTZ Clinique chirurgicale.
 VAUDESCAL... Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

MM.
 ALAJOUANINE. Clinique médicale.
 AUBERTIN..... Clinique médicale.
 BRULE Clinique médicale.
 CHABROL Clinique médicale.
 FONZELLOT Clinique médicale.
 DU VOIR Clinique médicale.
 LIAN Clinique médicale.
PASTEUR-VALLÉRY-RABOT Clinique médicale.

MM.
 SEZARY Clinique médicale.
 BASSET Clinique chirurgicale.
 BROCC Clinique chirurgicale.
 CADENAT Clinique chirurgicale.
 GATELLIER Clinique chirurgicale.
 MOURE Clinique chirurgicale.
 QUENU Clinique chirurgicale.
 VELTER Clinique chirurgicale.

MM.
 ECALLE..... Clinique obstétricale.
 METZGER..... Clinique obstétricale

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé..... Education Physique.
 LEDOUX-LEBARD..... Radiologie clinique.
 RUPPE..... Stomatologie.
 WEILL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

*Qu'il me soit permis de ressembler
à l'honnête homme qu'il fut.*

A MA MÈRE

*Elle a su me faire comprendre
tout ce que ce mot peut comporter de
bonté et de tendresse.*

A MON ONCLE

*Pour l'aide que son affection a su
m'apporter.*

A MA BELLE-SŒUR. A MON FRÈRE

*Qu'ils trouvent ici un faible
témoignage de mon affection.*

MEIS ET AMICIS

A M. LE PROFESSEUR JEAN TROISIER
PROFESSEUR DE CLINIQUE DE LA TUBERCULOSE
A LA FACULTÉ

*Qui a bien voulu me faire
l'honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.*

*Hommage respectueux de ma
reconnaissance.*

A MON AMI

LE DOCTEUR CHARLES GRUPPER

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

*Qui m'a donné l'idée de cette thèse,
qu'il trouve ici un témoignage de ma
sincère amitié.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

STAGE :

Monsieur le Professeur M. LABBÉ
— le Professeur OMBREDANNE
— le Professeur VILLARET
— le Professeur HARVIER
— le Professeur TROISIER
— le Docteur WEILL-HALLÉ
— le Professeur GUILLAIN
— le Docteur SÉZARY

EXTERNAT :

Monsieur le Docteur JACOB
— le Docteur GRIVAUT
— le Docteur R. BLOCH
— le Docteur CLEISZ

*Pour ce qu'ils m'ont appris.
Témoignage de ma profonde
reconnaissance.*

A MES CONFÉRENCIERS D'EXTERNAT

M. le Docteur GUÉDÉ, ancien chef de clinique
à la Faculté.

M. le Docteur LENÈGRE, médecin des hôpitaux.

M. le Docteur RUDLER, ancien chef de clinique à
la Faculté.

M. le Docteur CALVET, chef de clinique à la Faculté.

A M. le Professeur agrégé BARIÉTY
MÉDECIN DES HOPITAUX

*Pour l'intérêt qu'il a toujours bien
voulu me porter.*

*Hommage de ma profonde
reconnaissance.*

A M. le Médecin Capitaine BOLZINGER

*Qui m'a ouvert son service et
son laboratoire; qu'il trouve ici
l'expression de ma respectueuse
gratitude.*

CHAPITRE PREMIER

INTRODUCTION. HISTORIQUE

Entité clinique, la maladie de Besnier-Bœck-Schaumann a vu son étude évoluer en plusieurs étapes.

Elle fut d'abord connue des dermatologistes :

En 1889 Besnier décrit le Lupus Pernio.

En 1897, Bœck décrit les Sarcoïdes dermiques qui portent son nom.

En 1916, Schaumann identifie le Lupus Pernio et les Sarcoïdes de Bœck. Dans un essai de synthèse de nombreux travaux étrangers, il crée la lymphogranulomatose bénigne, caractérisée par des lésions cutanées, auxquelles s'ajoute la triade : lésions ganglionnaires, pulmonaires, osseuses.

En 1934, à la Réunion dermatologique de Strasbourg, Pautrier, dissociant le groupe des sarcoïdes, différencie, du lupoïde miliaire des auteurs français, des sarcoïdes hypodermiques de Darier Roussy, la lymphogranulomatose de Schaumann. Il lui propose

le nom de maladie de Besnier-Bœck-Schaumann, et en fait une maladie de système, une vaste réticulo-endothéliose.

De ce fait, il attire l'attention du monde médical sur la possibilité de formes spéciales, pouvant associer des localisations variables, mais se produisant sans précession et même en l'absence de déterminations cutanées.

Sous cette influence, en effet, les observations de ce type se multiplient.

C'est une de ces formes que nous avons choisies comme sujet de notre travail.

Tirant son intérêt :

de sa fréquence relative en France ;

des multiples problèmes diagnostiques, étiologiques et pathogéniques qu'elle pose ;

de son pronostic dont la portée médico-sociale est incontestable ;

nous avons voulu tenter une étude de la forme ganglio-pulmonaire pure de la maladie de B.B.S. ¹.

Pour ce faire, nous avons réuni quatre observations, dont une personnelle, répondant au cadre où nous avons voulu nous limiter.

Nous utiliserons cependant de plus, deux autres cas avec précession ou concomittance de lésions oculaires. Le diagnostic étiologique de l'atteinte

1. Abréviation de Besnier Boeck Schaumann.

irienne n'ayant pas été, primitivement, orienté par les ophtalmologistes vers la maladie de B.B.S; ces malades n'ayant pas cru devoir, d'autre part, attirer l'attention sur leurs troubles visuels; leur étude clinique, en fait, entre dans notre sujet. C'est pour cette raison que nous croyons pouvoir les utiliser.

Nous envisagerons successivement :

Les conditions étiologiques.

Les signes cliniques et l'étude radiologique.

Les tests de laboratoire et l'anatomie pathologique.

L'évolution clinique et le pronostic.

Le diagnostic.

L'étiologie et la pathogénie.

Et de cet ensemble, nous tirerons les conclusions possibles actuellement.

CHAPITRE II

LES CONDITIONS ÉTIOLOGIQUES

Nous nous bornerons, dans ce chapitre, à la recherche des causes prédisposant au développement de la forme ganglio-pulmonaire pure de la maladie de B.B.S., reportant à dessein, à la fin de notre travail, le problème si controversé de l'étiologie.

Fréquence. — Si les altérations ganglio-pulmonaires sont très fréquentes au cours de la lymphogranulomatosé bénigne (Martenstein : 45 fois sur 48 cas de sarcoïdes ; Kissmeyer : 19 cas sur 24 ; Pautrier : 5 cas sur 6) par contre la forme ganglio-pulmonaire pure n'a encore été que très peu étudiée. Nous avons dit le petit nombre d'observations que nous avons pu colliger. Cette rareté semble cependant due plus à son individualisation récente qu'à son inexistence. C'est en effet seulement depuis que Pautier l'a en quelque sorte prophétisée lors du Congrès dermatologique de Stras-

bourg de mai 1934, que l'on a cherché à la mettre en évidence.

« Il était logique de penser qu'il devait exister des cas de maladie de B.B.S., purement pulmonaires, ganglionnaires ou osseux, ou viscéraux, sans manifestations cutanées. C'était aux cliniciens internes, désormais avertis, de nous apporter des faits de cet ordre. Ils devaient exister, il fallait les chercher et les publier » (Pautrier, *Annales de dermato. et de syphiligr.*, 1938, p. 6).

Age. — Elle survient en général dans la jeunesse et l'âge moyen de la vie. Nous trouvons comme âges extrêmes 17 et 45 ans, avec maximum de prédominance chez l'adulte jeune (18, 23, 25, 30 ans).

Sexe. — Cinq cas sur six s'observent dans le sexe masculin. Ces résultats semblent différents de ceux que l'on observe dans l'ensemble des autres formes de la maladie. Pautrier y a noté une proportion supérieure dans le sexe féminin. Ce facteur semble indifférent pour Kissmeyer.

Nationalité. — Pautrier a souligné la plus grande fréquence de cette localisation en France, les altérations osseuses étant le plus souvent vues dans les pays scandinaves.

La profession, la résidence, ne semblent pas entrer en ligne de compte.

Le facteur saisonnier. — Semble difficilement conciliable avec une maladie à évolution prolongée.

Antécédents. — L'étude des antécédents héréditaires et collatéraux nous montre dans trois cas sur six (observations II, IV, V) la notion de contacts tuberculeux répétés. Par contre les antécédents ne permettent aucune conclusion spéciale.

Etant donné le petit nombre d'observations que l'on peut réunir, il est d'ailleurs difficile, actuellement, de retrouver des facteurs prédisposants très nets.

CHAPITRE III

LES SIGNES CLINIQUES ET L'ÉTUDE RADIOLOGIQUE

La symptomatologie clinique est extrêmement polymorphe, réactions de souffrance des organes atteints sans aucune spécificité, signes variables suivant l'atteinte ganglionnaire ou pulmonaire prédominante.

La phase de début est silencieuse.

Tantôt quelques algies au niveau des territoires ganglionnaires atteints ;

tantôt de l'asthénie, un léger amaigrissement, une fébricule vespérale ;

parfois un souci esthétique pur devant le développement d'une adénopathie disgracieuse ;

amènent le malade à consulter.

Dans d'autres cas, quelques signes attirent plus nettement l'attention vers l'appareil pulmonaire, et les malades accuseront :

soit une hémoptysie de petite et moyenne abondance ;

ou une toux peu fréquente avec expectoration banale ;

ou quelques algies thoraciques, un peu de dyspnée d'effort.

Parfois enfin la symptomatologie est absolument silencieuse, et c'est une autre localisation de la maladie de B.B.S., qui ouvrira le tableau clinique et fera rechercher des signes ganglio-pulmonaires.

Mais chez tous ces malades, l'interrogatoire révèle un léger fléchissement de l'état général, avec amaigrissement, asthénie.

Contrastant avec la banalité des signes fonctionnels et généraux, l'examen par contre va nous permettre de mettre en évidence un signe constant que Schau-
mann considère comme faisant partie intégrante de la maladie :

Les adénopathies périphériques et profondes

a) *Les adénopathies périphériques* demandent à être recherchées systématiquement et avec soin, car elles sont le plus souvent discrètes.

C'est une adénopathie le plus souvent généralisée, avec prédominance inguinale, axillaire, plus rarement cervicale ou sous-maxillaire. Une place à part doit

être faite au relai épitrochléen qui est de beaucoup le plus constamment atteint.

Tous les auteurs ont insisté sur le fait que, même en cas de lésions cutanées, les adénopathies ne se situent pas spécialement au niveau des territoires ganglionnaires correspondants.

Les ganglions sont de taille variable, rarement très hypertrophiés, du volume d'un noyau de cerise à celui d'une grosse amande.

Ils sont durs, indolores, sans périadénite, arrondis roulant sous le doigt, mobiles sur la peau et les plans profonds, torpides, restant dans le même état des années durant, n'évoluant jamais vers la suppuration.

b) *Les adénopathies profondes* se localisent de chaque côté de la trachée, occupant également l'angle interbronchique, la région des hiles, le médiastin, plus accessoirement le mésentère.

Par contre, le reste de l'examen somatique est le plus souvent négatif. Parfois la rate est légèrement hypertrophiée, percutable, rarement palpable. Dans notre seule observation, nous relevons une submatité légère d'une base pulmonaire avec rudesse respiratoire, sans adventices.

En définitive, la symptomatologie clinique est caractérisée par des signes fonctionnels et généraux banaux, mais un signe physique de grande valeur :

une polyadénopathie chronique, permettant déjà d'orienter le diagnostic.

* * *

Malgré l'absence le plus souvent complète de signes stéthacoustiques, *l'examen radiologique* des poumons va nous permettre de découvrir des images d'importance primordiale.

Dans l'ensemble trois types peuvent être décrits :

1^o *Forme micronodulaire* : granulations de la taille d'un grain de millet à un grain de chénevis, arrondies, régulières, à centre opaque, à bords légèrement flous, isolées les unes des autres. Jamais elles ne sont à la limite de la visibilité.

Cet aspect paraît très rarement à l'état pur, beaucoup plus souvent associé au suivant :

2^o *Aspect réticulaire* : marbrures très fines dues à l'épaississement des mailles du réseau dessiné par la trame pulmonaire, de topographie diffuse.

Très souvent on voit les granulations miliaires se situer aux angles et aux nœuds des trabécules du réseau.

Les auteurs étrangers décrivent un aspect particulier, mais rarement rencontré : « l'infiltration fibroïde » irradiant en bandes péribronchiques à partir de hiles augmentés de volume.

3° *Aspect le moins fréquent* : nodules beaucoup plus opaques et de beaucoup plus grande taille disposés en damiers irréguliers ou en grosses marbrures avec alternance de zones opaques et de zones claires, où, à première vue, on peut croire à l'existence de cavernes.

Enfin les clichés permettront le plus souvent de mettre en évidence des opacités correspondant aux adénopathies trachéobronchiques et médiastinales, pouvant donner soit l'image banale de « hiles chargés », soit prenant un aspect plus précis et signant l'hypertrophie des ganglions médiastinaux, images caractérisées par la netteté de leurs contours et le caractère polycyclique de leurs bords.

Tous ces aspects ont un caractère commun : *leur diffusion*.

Sans doute : parfois ils prédomineront au pourtour du hile ;

parfois on notera l'intégrité relative des bases ou des sommets ;

mais *jamais* les images micronodulaires ne présenteront une topographie strictement parcellaire, *jamais* elles n'occuperont un fragment d'un seul poumon.

On voit ainsi la part énorme qui revient à l'examen radiologique dans l'étude des manifestations pulmonaires de cette forme de la maladie de B.B.S. Dans la totalité des observations, seul l'examen radiologi-

que a permis de les objectiver, d'en fixer la topographie. Mais, là comme ailleurs, un tel résultat doit être interprété avec beaucoup de scrupules, car, nous le verrons plus loin, ces aspects n'appartiennent nullement en propre à la maladie de B.B.S.

CHAPITRE IV

RECHERCHES DE LABORATOIRE TESTS BIOLOGIQUES ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Adénopathie généralisée, image radiologique micronodulaire, léger fléchissement de l'état général, évoquent au premier abord l'idée de tuberculose, et dès les premiers cas observés, les cliniciens ont cherché dans les épreuves de laboratoire et dans les tests biologiques des arguments pour prouver ou infirmer une telle étiologie,

Toutes ces épreuves, disons-le d'emblée, se sont avérées négatives, si bien qu'à l'heure actuelle, ce caractère négatif est considéré par beaucoup d'auteurs comme un des signes importants de la maladie de B.B.S.

1° Les recherches directes.

Le bacille de Koch a été recherché dans les différents produits prélevés chez le malade :

soit dans les crachats par l'examen direct ;

soit dans le liquide gastrique ;

soit dans les biopsies ganglionnaires.

L'examen direct des coupes, de frottis, des cultures sur milieu de Löwenstein, l'inoculation aux animaux (cobaye, lapin) n'a jamais permis de mettre les bacilles de Koch en évidence.

Nous avons pratiqué personnellement sur le cobaye un deuxième passage avec injection de broyat ganglionnaire sans plus de résultats.

2° Les recherches indirectes.

a) Les épreuves à la tuberculine se sont avérées également négatives dans la totalité des cas.

La cuti-réaction s'est toujours montrée négative.

Les intra-dermo-réactions, pratiquées à des intervalles répétés dans diverses régions du corps avec de la tuberculine à doses croissantes allant de 1/10 de cc. de la solution à 1/10.000, jusqu'à la dose considérable de 1/10 de cc. de la solution à 1/2, ont été constamment négatives.

L'intra-dermo-réaction avec culture de bacille de Koch chauffé est négative.

L'injection sous-cutanée d'allergine de Jousset de 1/8 de cc. à 1 cc. ne donne aucune réaction spécifique locale, focale ou générale.

b) Les réactions humorales :

La réaction de fixation aux antigènes tuberculeux (méthode de Besredka) ;

la réaction de fixation à l'antigène méthylique de Boquet et Nègre ;

la recherche du bacille de Koch dans le sang ;

ne donnent aucun résultat positif.

La réaction de floculation de Vernes est négative.

La réaction de sédimentation globulaire fournit des chiffres à la limite de la normale.

La recherche du bacille tuberculeux bovin, est négative.

Ajoutons enfin que les séro-réactions pratiquées dans l'espoir d'incriminer une étiologie syphilitique, de même que les examens bactériologiques pratiqués pour rechercher d'autres germes que le bacille de Koch, notamment le bacille de Hansen, incriminé par les auteurs scandinaves, n'ont jamais fourni de résultats positifs.

Notons pour terminer que :

La formule sanguine est sensiblement normale. Constatons cependant dans la presque totalité des cas une certaine éosinophilie (de 4 % à 16 %).

Les dosages chimiques suivant : le taux du calcium sanguin, du phosphore sanguin, de la cholestérinémie, de la glycémie, de l'acide urique plasmatique et urinaire, de la réserve alcaline, le PH du sérum, sont sensiblement normaux.

Anatomie Pathologique

Si toutes les recherches précédentes semblent à première vue ne donner que des résultats négatifs, par contre l'histologie nous fournit un signe de la plus haute valeur diagnostique, signe que l'on retrouve dans toutes les lésions de la maladie de B.B.S.

C'est précisément cette unité anatomo-pathologique qui a permis de réunir dans le même cadre — celui de cette grande réticulo-endothéliose — des manifestations cliniques extrêmement variées : sarcoïdes dermiques, ostéites kystiques, syndrome de Heerfordt, adénopathies et lésions micronodulaires du poumon etc...

Dans les biopsies ganglionnaires et à l'examen histologique du poumon, on retrouve en effet les mêmes modifications.

Ganglions.

La capsule des ganglions est intacte, non infiltrée quoique un peu épaissie.

La structure normale des ganglions disparaît complètement et ce n'est qu'à la périphérie qu'on retrouve le tissu lymphoïde de structure normale.

Il s'y présente sous la forme d'une bande plus ou moins mince, interposée entre les amas histiocytaires

et la capsule. Par endroits, cette sertissure lymphocytaire disparaît complètement, et les amas néoformés viennent en contact direct avec la capsule.

En effet, la totalité du ganglion est remplacée par un tissu nouveau qui apparaît sous forme de nappes, de bandes, ou d'amas plus ou moins volumineux, arrondis ou elliptiques (selon l'incidence de la coupe).

Au fort grossissement, on constate que ces amas sont faits essentiellement d'*histiocytes*, ou *cellules épithélioïdes* typiques : cellules allongées, anguleuses ou polygonales, à contours flous, à noyaux ovalaires très clairs.

Par endroits, ces amas sont purs, monomorphes ; ils apparaissent séparés les uns des autres par des plages de tissu lymphoïde dans lesquelles les lymphocytes ont un aspect absolument normal.

Dans d'autres endroits, les amas apparaissent comme sertis d'un véritable halo lymphocytaire fait de quelques couches de cellules, leur donnant un aspect folliculaire.

Mais dans de nombreux points, sur nos coupes, l'amas prend un aspect tuberculoïde encore plus caractéristique.

Au centre du follicule on trouve très souvent une cellule géante, soit typique, avec noyaux disposés en fer à cheval à la périphérie de la cellule, soit atypique avec noyaux tous ramassés au centre de la cellule.

En outre, les amas apparaissent entourés par du tissu collagène jeune et par endroits d'épaisseur assez notable.

On ne voit aucune altération ni des tissus, ni des capillaires.

Fait caractéristique : *on ne trouve nulle part trace de nécrose ni de caséification.*

Poumons.

En raison du caractère bénin de cette affection, les examens anatomo-pathologiques du poumon n'ont été pratiqués qu'exceptionnellement :

Deux cas ont été publiés par Schaumann et Beintema en 1934.

A l'examen macroscopique, les poumons étaient parsemés de granulations de la taille d'un grain de millet à celui d'un grain de chénevis.

Histologiquement ces foyers étaient constitués par :

« Des agglomérations de cellules épithélioïdes nettement circonscrites, les unes entourées par une zone lymphoïde périphérique, les autres sans zone lymphoïde.

« Nulle part il n'existait trace de nécrose.

« Ces foyers étaient parfois entourés ou pénétrés par un tissu fibreux hyalin se substituant à la lésion » (Pautrier).

Malgré ce caractère si particulier, cet aspect his-

tologique « sarcoïdique » ne paraît pas cependant appartenir exclusivement à la maladie de B.B.S. Il a été retrouvé dans un cas de lépromie (Pautrier), de leishmaniose (Dupont).

Il reste néanmoins hautement évocateur de cette réticulo-endothéliose, et l'examen anatomo-pathologique joint aux données cliniques et aux signes biologiques, constitue un faisceau d'éléments suffisant pour étayer avec certitude un diagnostic hésitant.

CHAPITRE V

ÉVOLUTION CLINIQUE AUTRES MANIFESTATIONS DE LA MALADIE DE B.B.S. PRONOSTIC

Nous allons maintenant examiner les modalités d'évolution de la forme ganglio-pulmonaire pure et le pronostic que nous pouvons envisager.

La lecture des observations est des plus probantes. Après une évolution qui dure de longs mois, parfois des années, la maladie tend spontanément vers la guérison.

Ou, comme dans le cas de notre malade, on assiste en quelques mois à la régression spontanée des lésions ;
ou les lésions pulmonaires persistent pendant des années sans grande tendance au changement ;

ou, et il est permis de l'envisager fréquemment, survient une autre série d'incidents.

Il semble là difficile de parler de complications,

mais plutôt de localisations secondaires de l'atteinte d'un même système. Nous ne ferons que citer rapidement les principales qui peuvent émailler le tableau clinique de la forme ganglio-pulmonaire ; elles sont multiples, mais leur étude sort du cadre de notre travail.

1° *Des manifestations cutanées.*

« La coexistence des lésions ganglio-pulmonaires avec des lésions cutanées paraît la plus fréquente dans nos climats » (Pautrier, *Presse médicale*, 1935, p. 146).

Ce sont des nodosités dermiques extériorisées de petites, moyennes ou grandes dimensions, de la taille d'un noyau de cerise à une noisette, jaune-brunâtres ou violacées, infiltrées, pouvant présenter à la vitropression des grains miliaires lupiformes. Elles siègent à la face, aux membres, au tronc. En général quelques rares éléments, parfois 30 à 40, quelquefois davantage. Elles évoluent avec une grande lenteur pendant des années.

Au nez et aux mains, elles forment quelquefois des infiltrations en nappes rouges violacées, pâteuses, et réalisent alors le type dit *lupus pernio*.

Plus rarement, il a été décrit des érythrodermies sarcoïdes, des formes papulo-nécrotiques.

2° *Des manifestations muqueuses.*

Plus spécialement du nez, où il s'agit soit d'infiltrations diffuses, soit de nodules miliaires bien limités. Les amygdales, la langue, le voile du palais, les joues peuvent également être atteints.

3° *Des manifestations osseuses.*

Plus fréquentes dans les pays scandinaves. Elles siègent toujours dans les os courts des phalanges des doigts ou des orteils. Qu'il y ait élargissement des doigts faisant penser à un spina ventosa, ou symptomatologie silencieuse, la radio montre toujours un des trois aspects suivants :

Forme diffuse à aspect bulleux ou lacunaire de l'os.

Forme d'ostéite kystique.

Forme plus torpide, dite grillagée.

4° *Des manifestations oculaires.*

Atteinte des conjonctives, où se trouvent de petites granulations jaunâtres, saillantes. Elles peuvent se localiser également au corps ciliaire, à la choroïde, à l'iris surtout.

5° *Des manifestations glandulaires.*

Les glandes maxillaires, lacrymales, parotides sont le siège de gonflements durs et indolores.

Pautrier tend aujourd'hui à faire du syndrome de Heerfordt une forme clinique de la maladie de B.B.S.

On a cité des engorgements mammaires, des épithidymites. Notons, dans notre cas personnel, que le malade, un an avant son hospitalisation, avait été atteint d'orchite qualifiée ourlienne, sans parotidite concomittante. Etant donné l'atrophie résiduelle, il semble bien que cette étiologie était exacte, mais le fait vaut peut-être d'être consigné.

Enfin l'existence d'un diabète insipide survenant au cours d'une maladie de B.B.S., a pu faire incriminer l'envahissement de l'hypophyse par le même processus.

6° *Des manifestations viscérales.*

La rate est souvent hypertrophiée, dans notre cas notamment.

L'hépatomégalie a été décrite par Hudelo, Daulos, Schaumann.

Pautrier soulève sur l'évolution des lésions des points excessivement intéressants (*B. M. Soc. Hop. Paris*, 29 avril 1938). Nous condons ici ses remarques :

Evolution extrêmement lente (8 à 15 ans) des lésions cutanées malgré traitement général par la tuberculine, l'antiléprol, le traitement local par la neige carbonique.

Leur curabilité très rapide lorsqu'elles sont associées au syndrome de Heerfordt, de même que celle des autres signes compris dans ce syndrome.

La rapidité de réparation spontanée des formes pulmonaires, osseuses.

Seules les lésions oculaires semblent avoir un pronostic fonctionnel assez sombre.

De toute façon, nous ne saurions trop insister sur la curabilité spontanée des lésions, quel que soit la durée de leur évolution.

Autre point concernant l'ordre d'apparition des manifestations de la maladie de B.B.S. Les localisa-

tions ganglio-pulmonaires sont-elles primitives ?

Etant donné leur latence clinique, on a pu le croire : « Il est fort possible que ces lésions pulmonaires soient les premières en date, et évoluent depuis longtemps lorsqu'elles sont reconnues » (Pautrier, *Presse médicale*, 1935, p. 148).

Mais à la suite d'observations plus récentes, il revient sur cette assertion :

« Il faut encore souligner le côté déconcertant avec lequel tel système se prend avant tel autre, en dehors de toute règle, semble-t-il, et de façon capricieuse (*B. M. Soc. Hop. Paris*, 1936, p. 710).

Et plus loin : « On peut donc observer des schémas évolutifs complètement opposés. Tantôt c'est le syndrome de Heerfordt qui débute, puis la peau se prend, puis ultérieurement le poumon. Tantôt c'est l'inverse, le poumon débute, le malade est considéré comme un tuberculeux jusqu'au moment où les lésions cutanées et ganglionnaires font redresser le diagnostic (*loc. cit.*, p. 711).

Il existe enfin un dernier problème soulevé lors de la présentation du malade de MM. Legard et Canetti à la Société médicale des hôpitaux de Paris le 21 octobre 1938 : « La présence, l'abondance des cellules géantes dans les biopsies dénote-t-elle un stade évolutif de la maladie ? Ce qui pourrait peut-être expliquer l'inconstance de leur évolution ». Il semble actuellement impossible de conclure sur ce fait.

CHAPITRE VI

LE DIAGNOSTIC

Nous en avons terminé avec la description de la forme ganglio-pulmonaire pure de la maladie de B.B.S. Pour nous permettre de la différencier plus facilement des autres affections, résumons brièvement quel syndrome nous conduira à son diagnostic.

C'est essentiellement :

- *Cliniquement* : les adénopathies, avec leur caractère de polyadénopathies chroniques.

La découverte d'images micronodulaires disséminées aux deux poumons.

Parfois l'association possible d'autres localisations.

- *Histologiquement* : l'infiltration épithélioïde des organes atteints sans trace de caséification ni de nécrose.
- *Bactériologiquement* : l'impossibilité de découvrir un germe au microscope.

— *Biologiquement* : la négativité de toutes les réactions sérologiques.

*
* *

Le diagnostic se pose différemment en clinique suivant la précession ganglionnaire ou pulmonaire des symptômes.

a) *En présence d'une polyadénopathie chronique* : dans les formes où les manifestations ganglionnaires apparaissent isolées, on éliminera facilement par le contexte clinique et les examens de laboratoire :

les adénopathies de la syphilis secondaire ou tertiaire, de l'hérédo-syphilis tardive, les leucémies, lymphoïdes ou à monocytes.

Deux diagnostics se poseront principalement :

les polyadénopathies scléreuses tuberculeuses ;
la maladie de Hodgkin.

Au cours des *polyadénopathies scléreuses tuberculeuses* : les ganglions atteints ont les mêmes caractères cliniques que ceux de la maladie de B.B.S. ; même siège, même consistance, même hypertrophie modérée, pas de tendance à la périadénite. La rate est inconstamment augmentée de volume. La fièvre survient par poussées irrégulières. L'évolution est lente.

Certes, schématiquement, on retrouverait fréquemment d'autres manifestations tuberculeuses concomit-

tantes. La cuti et l'intra-dermo seraient positives le plus souvent. On noterait une légère leucocytose, avec monocytose. Histologiquement, les biopsies montreraient la présence de cellules géantes, de plage de nécrose, on pourrait y mettre en évidence la présence de bacille de Koch.

En réalité aucun de ces signes n'est constant. La cellule géante elle-même, considérée jadis comme pathognomonique de la tuberculose, est de constatation courante dans la maladie de B.B.S.

Seule l'inoculation positive au cobaye légitimera ce diagnostic.

Dans la *maladie de Hodgkin*, les adénopathies sont généralisées, périphériques et profondes. Il existe dans la plupart des cas une splénomégalie modérée.

Mais le prurit, le caractère asymétrique des ganglions, l'évolution maligne relativement rapide, les signes hématologiques, la biopsie, permettront de reconnaître la lymphogranulomatose maligne.

Cependant dans certains cas le diagnostic sera plus difficile.

Nous avons noté la fréquence d'une éosinophilie modérée dans la maladie de B.B.S. D'autre part on connaît des formes traînantes de maladie de Hodgkin.

Au cours des poussées de la maladie de Hodgkin on assiste à l'extinction des réactions tuberculiniques comme l'a fait remarquer Ameuille.

Enfin Tzanck, après ponction ganglionnaire dans un cas typique de B.B.S. a vu des cellules réticulo endothéliales monstrueuses se rapprochant des cellules de Sternberg.

S'il s'agit d'affections du même tissu, il semble incontestable néanmoins que ces deux affections s'opposent par leur évolution clinique.

b) Tout autre seront les diagnostics suscités par la *découverte radiologique d'une image micronodulaire* du poumon dans les formes à prédominance pulmonaire.

En effet, ce genre d'images peut se voir au cours d'affections nombreuses, et pour ne citer que les plus fréquentes, nous rappellerons qu'elles ont été rencontrées au cours des « pneumokonioses, des silicoses, de la carcinose miliaire diffuse, d'une injection intratrachéale antérieure de lipiodol ».

Les pédiatres (Grenet) ont rencontré ces aspects au déclin d'affections pulmonaires aiguës (bronchopneumonie à foyers disséminés) ou dans les stases pulmonaires par défaillance cardiaque.

En fait, dans tous ces cas, le tableau clinique, les antécédents, sont bien différents.

En réalité ici encore c'est à la tuberculose que l'on pensera avant tout. De telles images ont pu se voir chez un tuberculeux fibreux quelques jours après une hémoptysie, ou au cours des tableaux si drama-

tiques de la bronchopneumonie tuberculeuse à foyers disséminés, de la granulie pulmonaire d'Empis:

En fait, une seule confusion est réellement possible, mais combien aisée : *la granulie froide de Burnand et Sayé*.

Elle se produit chez des malades dans les antécédents desquels on peut parfois, mais non constamment, retrouver la notion de contact tuberculeux.

Les signes cliniques y sont extrêmement insidieux, c'est le plus souvent, de l'avis de ses auteurs mêmes, une découverte radiologique.

Le film montre des images à peu près identiques à la maladie de B.B.S.

C'est ici que les examens complémentaires prennent toute leur valeur. « La granulie froide n'est qu'une des formes initiales de la tuberculose pulmonaire de surinfection endogène, dont elle représente le type miliaire diffus » (Léon Bernard); et toujours par une technique quelconque, il y est possible de mettre le bacille de Koch en évidence.

A l'heure actuelle, on ne devra jamais porter le diagnostic de granulie froide sans avoir éliminé avec certitude la forme ganglio-pulmonaire de la maladie de B.B.S.

« Les polyadénites non caséeuses, les aspects granuliques ou granités des poumons et même certains états

marbrés sont trop facilement étiquetés tuberculose dans la pratique courante. Avec l'aide de l'histologie, des réactions tuberculiniques, on s'apercevra qu'il s'agit de syndrome de B.B.S. dans une proportion de cas qui ne peut encore être précisée » (Troisier, *B. M. de la S.M.H.P.* 1938, p. 1495).

Or, faire d'un malade un tuberculeux, c'est envisager pour lui un long traitement, une cure sanatoriale, l'éloignement de sa famille, l'abandon de ses occupations sociales. A l'opposé, conclure à une manifestation pulmonaire de la maladie de B.B.S., c'est sous-entendre une guérison spontanée à plus ou moins brève échéance.

CHAPITRE VII

ÉTIOLOGIE. PATHOGÉNIE

Nous voudrions aborder maintenant la question si controversée de l'étiologie et de la pathogénie.

De longue date, les dermatologistes classent le lupus pernio et les sarcoïdes de Boeck dans le groupe des tuberculides, formes atténuées de tuberculose cutanée ;

plus récemment, les analogies troublantes des images radiographiques de la granulie froide et de la maladie de B.B.S. ;

l'ambiance de tuberculose où ont vécu les malades attestée par la recherche des antécédents héréditaires et collatéraux ;

la possibilité de voir une bacillose confirmée précéder ou suivre les manifestations de la maladie de B.B.S ;

la structure histologique tuberculoïde des lésions ; font que l'*étiologie tuberculeuse* ait été tellement discutée. Or, nous avons vu que toutes les recherches

faites pour mettre directement en évidence le bacille de Koch, se sont constamment montrées négatives, et les observations de Wanatabe et Moriyama, trouvant des bacilles acido-résistants dans les coupes colorées ; les quelques cas d'inoculations positives de Kyrle et Morawitz, de Gans, de Junglings ; fortement critiqués, ne semblent pas pouvoir être retenus par la majorité des auteurs.

Quant à l'interprétation des réactions à la tuberculine, elle est extrêmement discutée. Pautrier constate un pourcentage normal de réactions positives et négatives, le même que l'on observe chez des témoins. Les rares cas, pense-t-il, où les réactions tuberculiniques sont positives au cours de la maladie de B.B.S., ne doivent pas faire conclure à autre chose qu'au développement d'une réticulo-endothéliose chez des sujets en état d'allergie tuberculeuse.

Par contre Jadassohn, partisan de l'étiologie tuberculeuse, trouve des réactions négatives dans 70 % des cas. Mais loin de rejeter de ce fait sa nature bacillaire, il voit à la base de ce pourcentage élevé un état spécial de l'organisme qu'il appelle *Anergie positive*. Cette anergie positive, différente de l'anergie négative des phtysiques avancés, décèle un état de réactivité spécial sous l'influence duquel l'action du B. K crée des lésions de type et d'évolution différente de ceux de la tuberculose banale. Ces lésions, du

type sarcoïdique, caractérisent la maladie de B.B.S.

Dans le même ordre d'idées, Schaumann, dans des cas publiés récemment, a montré que lorsqu'une localisation tuberculeuse banale faisait suite aux manifestations de la maladie de B.B.S., les épreuves cutanées à la tuberculine viraient à la positivité. Il a même pu déceler au moment de ce virage des lésions mixtes formant le passage entre les sarcoïdes et la tuberculose commune.

Cette interprétation de l'anergie positive semble bien uniquement spéculative et il paraît franchement anormal de faire un test d'étiologie de la négativité de réactions que l'on réclame positives dans toutes les autres formes de la tuberculose. Et, de nombreux auteurs admettent que le résultat négatif des réactions à la tuberculine est un argument contre l'origine tuberculeuse de cette maladie.

Quant à l'*ultravirus tuberculeux*, il a été également incriminé. Or l'intra-dermo-réaction avec filtrat chauffé de cultures de bacilles de Koch s'est avérée négative à maintes reprises.

Schaumann avait primitivement considéré la lymphogranulomatose bénigne comme une affection indépendante de la tuberculose. Mais il place désormais la question sur un terrain nouveau. Il tend de plus en plus à en faire une manifestation de *tuberculose de type bovin*. Il a pu dans plusieurs cas cultiver ce

bacille bovin. Il tend à admettre que les malades se seraient infectés dans leur jeune âge avec ce bacille au niveau de leurs poumons ou de leurs amygdales, bacille qui aurait subi une atténuation. C'est à partir de ce foyer que se ferait la propagation à la peau, aux viscères, aux os, de lésions qui seraient des *para-tuberculoses*. A l'appui de cette opinion, Ramel cite également un cas où il a pu trouver du bacille bovin dans un *lupus pernio* (*Bulletin de la Société française de dermatologie* 1934, p. 1332).

Pautrier a été un des premiers, avec Ravaud et Tzanck (1914) à soulever l'hypothèse d'une *étiologie syphilitique* des sarcoïdes de Bœck. A l'heure actuelle il reconnaît lui-même qu'elle n'est nullement démontrée, et que les deux cas guéris rapidement par le 914 se présentaient chez des syphilitiques avérés.

Kissmeyer considère enfin la maladie de B.B.S., comme un *granulome chronique* en plusieurs points proche de la lèpre. Mais toutes les recherches faites pour démontrer cette étiologie se sont avérées négatives.

Enfin pour certains auteurs il s'agirait d'un *virus spécifique* encore inconnu. La maladie de B.B.S., due à ce virus, provoquerait une anergie tuberculeuse, tout comme la rougeole, par exemple, ce qui expliquerait

la grande fréquence de la négativité des réactions tuberculiniques.

Il semble que les deux hypothèses les plus intéressantes actuellement soient : ou la forme bovine du bacille tuberculeux ; ou un virus inconnu.

Et même, certains auteurs tendent à ne pas considérer la maladie de B.B.S., comme une affection autonome, et ne veulent voir en elle qu'un *syndrome relevant d'étiologies multiples* (Flandin, B. et M. de la S. méd. Hôp. Paris, 1938, p. 1496).

Seule l'observation minutieuse des cas se produisant dans l'avenir permettra vraisemblablement de résoudre cette question. A l'heure actuelle, la maladie de B.B.S., montre une unité évolutive, clinique et anatomo-pathologique certaine. Elle a eu l'utilité, en les unissant, de faire approfondir un certain nombre de cas pathologiques qui, sans elle, seraient restés inconnus, éloignés de leur véritable place. Ces motifs, en l'absence de tests formels du contraire, nous semblent suffisants pour lui donner actuellement droit de cité dans la nosologie médicale.

OBSERVATIONS

Observation I

R. Bolzinger, Ch. Grupper et R. Parrot. (*Bulletin et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, séance du 23 décembre 1938, page 1927).

Un nouveau cas de maladie de Besnier-Bæck-Schaumann à forme ganglio-pulmonaire.

Un jeune instituteur, P... Marcel, âgé de 23 ans, terminant son service actif comme sergent d'infanterie entre à l'hôpital le 8 décembre 1937 pour une asthénie et un amaigrissement qui depuis quelques semaines inquiétaient le médecin du régiment et lui faisaient penser à l'éventualité d'une bacillose au début. Une adénopathie inguinale droite, d'origine inexpliquée, était venue compliquer cet état. D'autre part, la radiographie pulmonaire pratiquée malgré l'absence de symptomatologie respiratoire, avait imposé une hospitalisation d'urgence en raison d'une image radiologique impressionnante de granulie bilatérale.

Aucun commémoratif familial intéressant ne nous est signalé. L'histoire du malade particulièrement pauvre en incidents pathologiques, ne permet de retenir qu'une orchite contractée il y a deux ans, non vénérienne, isolée, survenue cependant en milieu épidermique ourlien et qualifiée sans autres raisons d'orchite ourlienne par le médecin traitant.

Une grosse atrophie testiculaire droite en a été la conséquence. Nous apprenons de plus qu'après une convalescence traînante, le sujet a toujours ressenti un état de fatigue anormale sans autres troubles.

L'examen d'incorporation d'avril 1936, complété par l'examen radiologique du thorax, n'a permis de déceler aucune tare. Il accomplit son service actif, pendant 19 mois, sans aucune indisponibilité.

C'est vers le 1^{er} novembre 1937 qu'apparaissent les premiers symptômes. Ce sont des tiraillements douloureux de l'aîne droite, un état permanent de fatigue avec myalgies, un léger fléchissement du poids sans sueurs anormales, sans anorexie, sans fièvre. Le médecin observe alors l'apparition d'un petit ganglion de la partie moyenne de l'arcade crurale, ganglion peu douloureux, assez mobile, augmentant progressivement de volume. De la grosseur d'un petit pois, au mois de novembre, il atteint début décembre le volume d'une dragée puis celle d'une grosse amande.

C'est cet état que nous constatons à l'arrivée du malade dans notre service et c'est sur le système ganglionnaire que notre attention est tout d'abord attirée. Cette grosse amande roule sous le doigt sans provoquer de douleur. Elle fera l'objet d'une biopsie le 4 janvier 1938. Les tissus voisins sont indemnes, pas de périadénite, aucune modification de la peau. Au-dessus de ce ganglion, un second, de taille légèrement inférieure, puis à droite et à gauche d'autres plus petits de la grosseur d'un poids. On en retrouve de ce volume au niveau de l'aîne gauche, dans les creux axillaires et sus-claviculaires, le long de la chaîne carotidienne et du trapèze. Pas de ganglions occipitaux ni épitrochléens. Dans le triangle de Scarpa surtout à droite, la main qui palpe a l'impression d'un cordon lymphatique et induré.

Nous percutons la rate sur quatre travers de doigt et son pôle inférieur est palpable dans l'inspiration profonde.

La maladie se présente donc cliniquement tout d'abord comme une polyadénopathie associée à une splénomégalie.

L'appareil pulmonaire, objet des inquiétudes radiologiques, ne nous donne que peu d'indications cliniques. Le thorax respire amplement, les vibrations vocales sont bien perçues, la sonorité est légèrement diminuée à droite, la respiration s'entend partout sans anomalies autres qu'une rudesse respiratoire dans les gouttières omovertébrales et à la base droite. Il n'y a pas d'aven-
tices.

Fonctionnellement l'organe respiratoire n'éprouve aucune gêne ; le malade ne tousse pas, son expectoration est blanc-grisâtre, muco-salivaire et peu abondante, il n'y a pas de tendance anormale à l'essoufflement, pas d'algies thoraciques.

Enfin les signes généraux ne sont pas ceux d'un imprégné bacillaire au stade qu'indiquerait le paradoxal aspect de l'image radiologique. On est en présence d'un malade dont l'état général est satisfaisant. Il n'a pas de fièvre, sa stabilité thermique éprouvée après une marche d'une 1/2 heure apparaît bonne. L'appétit est parfaitement conservé. Il ne signale aucune transpiration anormale, jamais de sueurs nocturnes.

Par ailleurs l'examen clinique général ne permet de noter aucune particularité pathologique concernant les autres organes. Le cœur bat régulièrement à 76 sans bruits surajoutés. La tension artérielle est de 14-9 (Vaquez). Le foie est de volume normal. Les urines sont chimiquement et bactériologiquement normales. Les réactions du système nerveux sont correctes. On ne trouve aucun stigmate d'hérédo-spécificité. Les extrémités des doigts et des orteils ne présentent aucune anomalie d'aspect, ni aucune anomalie radiologique.

L'examen des organes génitaux décèle l'atrophie légère du testicule gauche, l'atrophie importante déjà signalée du testicule droit qui est de la grosseur d'une dragée, de consistance très molle à peine sensible. *

L'appareil oculaire présente une bonne acuité visuelle. Son examen n'objective aucun trouble particulier du fond d'œil.

L'aspect des téguments permet de noter sur le dos une acnée polymorphe banale à caractère pustuleux ; sur le nez (ailes et dos) un petit lacis télangiectasique longitudinal avec une peau brillante et ponctuée surtout en hiver mais sans que cet aspect permette un diagnostic de lupus pernio fruste.

Pendant 10 mois que nous avons pu suivre notre malade, l'évolution clinique de son état a été sans histoire. Traité uniquement par des soins hygiénodiététiques les symptômes médicaux ont regressé progressivement. Les adénopathies sont encore perceptibles dans l'aîne mais de volume insignifiant.

Nous avons assisté, de plus, à un nettoyage lent mais net de l'image radiologique.

L'amélioration de l'état général s'est effectuée parallèlement à la régression des symptômes.

Le poids qui à son entrée était de 65 kgr. avait atteint 66 kgr. 500 à la fin du premier mois. A sa sortie, c'est-à-dire quatre mois plus tard, il était de 69 kgr.

Démobilisé, P... a pu reprendre ses fonctions d'instituteur dans des conditions satisfaisantes et périodiquement par écrit il nous confirme que son état de santé reste bon, malgré un surcroît d'activité.

La discordance entre les symptômes radiologiques et les constatations cliniques nous ont incité à multiplier les investigations radiologiques et les épreuves de laboratoire.

1° *Examen radiologique :*

Voici d'abord ce que l'on pouvait voir, sur le premier cliché du 6 décembre 1937. On y distinguait : un semis confluent, diffus, dans la totalité des deux champs pulmonaires, semis fait de taches lenticulaires à bords flous et irréguliers, formant à première vue un aspect

pseudomiliaire, dû à l'empâtement des nœuds et à l'épaississement des mailles de la trame. Dès deux côtés les hiles sont gros, touffus et à droite en particulier il existe une ombre volumineuse juxta-hilaire, à contours polycycliques.

Tous les mois un nouveau cliché thoracique était pratiqué et pendant quatre mois l'aspect des lésions apparaissait comme identique d'un examen à l'autre.

Les derniers clichés, par contre, montraient huit mois plus tard un nettoyage sensible de l'image radiologique : les taches lenticulaires floues avaient disparu aux bases et aux sommets, mais on en trouvait quelques unes dans les régions juxta-hilaires ; en outre les hiles étaient beaucoup moins chargés et ce n'est que dans la partie moyenne des deux champs pulmonaires qu'on retrouvait un renforcement de la trame.

2° *Epreuves de laboratoire :*

A) La recherche directe des bacilles de Koch dans les crachats, quotidienne d'abord, puis de loin en loin, a toujours été infructueuse.

B) Deux inoculations de ces crachats au cobaye sont venues confirmer l'absence de B. K. dans l'expectoration. Les animaux inoculés ont été régulièrement suivis par la mise en œuvre tous les quinze jours d'une intra-dermo-réaction à la tuberculine 1/10 cc., réactions toujours négatives. Sacrifiés l'un après 45 jours, l'autre après 60 jours, nous n'avons pu constater qu'une légère hyperplasie du ganglion lombaire droit (inoculation faite à la cuisse droite) sans autre indice d'atteinte ganglionnaire ou viscérale. Ces ganglions ne contenaient pas de B. K. à l'examen direct sur frottis. Leur réinoculation a pu être pratiquée dans les deux cas sur des cobayes neufs. Ceux-ci se sont comportés comme les premiers, ils n'ont montré aucune sensibilité à la tuberculine et sacrifiés huit mois après ils n'étaient porteurs d'aucune lésion suspecte, ganglionnaire ou viscérale. De plus une partie de ganglion lombaire a été soumise

à l'examen histologique qui n'a montré qu'une hyperplasie simple de l'appareil lymphoïde dans les mailles d'un réticulum, distinct, sans indices de réaction inflammatoire, en particulier, sans formations giganto-cellulaires.

C) La sensibilité du malade à la tuberculine s'est avérée nulle. Plusieurs cuti-réactions faites sur différentes régions du corps n'ont pas donné la moindre réaction. Il en a été de même avec les intra-dermo-réactions à la tuberculine à des concentrations allant de 1 pour 10.000 à celle de 1 pour 100.

D) Les réactions sérologiques ont donné les résultats suivants :

Réaction de Besredka : négative.

Réactions de Hecht et de Bordet-Wassermann : négatives.

Réaction de Meinicke K.R. 2 très faiblement positive.

E) Les examens hématologiques ont été pratiqués à deux reprises :

Le 14 décembre 1937 : Signe du lacet : subpositif.

Temps de saignement : 4 minutes

Temps de coagulation : 16 minutes (méthode des trois tubes.

Numération globulaire : Globules rouges 4.580.000

Globules blancs 7.200

Hémoglobine 90% valeur globulaire inférieure à 1

Formule leucocytaire :

Polynucléaires neutrophyles	68%
Polynucléaires éosinophyles	4%.
Polynucléaires basophyles	1%;
Monocytes	9%,
Formes de transition	5%,
Moyen mononucléaires	9%,
Lymphocytes	2%,
Métamyélocytes	1%,
Cellules jeunes, indifférenciées	1%.

Le 21 mai 1938.

Signe du lacet positif

Temps de saignement 7,5 minutes

Temps de coagulation 25 minutes.

Globules rouges 5.100.000

Globules blancs 6.400.

Polynucléaires neutrophyles 57%

Polynucléaires Eosinophyles 6%

Polynucléaires Basophyles 1%

Monocytes 19%

Formes de transition 9%

Moyens mononucléaires 7%

Lymphocytes 1,5%

Cellules jeunes indifférenciées 0,5%

F) Deux biopsies ganglionnaires ont été pratiquées. Elles ont permis l'examen anatomo-pathologique et l'inoculation aux animaux d'expérience. Le ganglion soumis à l'examen histologique était de la grosseur d'une amande, aux surfaces nettement délimitées, de consistance charnue et homogène. Sur la coupe, on ne reconnaît que quelques rares vestiges ganglionnaires normaux refoulés à la périphérie de l'organe et contenus par une capsule légèrement épaissie. Un tissu néoformé abondant, disposé en boyaux, semble-t-il, a envahi la presque totalité de l'organe en particulier le centre, où il apparaît sous forme de plages juxtaposées, arrondies ou elliptiques suivant l'incidence de la coupe. Entre ces formations, les cellules lymphoïdes comblent les interstices. Elles existent en nappes plus étendues à la périphérie, nous l'avons dit, nappes au sein desquelles surgissent les ébauches de nouvelles proliférations tissulaires, isolées cette fois. Ce tissu nouveau qui va ainsi progressivement prendre la place de la population lymphoïde normale de l'organe, offre dans sa disposition tous les caractères d'un granulome centré ou non par une ou plusieurs cellules géantes

qu'entourent plusieurs couches de cellules épithélioïdes. Nulle part le processus n'aboutit à la caséification.

Les cellules géantes dont nous venons de préciser la situation, sont très nombreuses dans notre préparation, leur dimension est variable, le plus souvent sont très grandes, voire même monstrueuses. Leur centre acidophile se montre par endroits légèrement vacuolaire. La couronne nucléaire disposée, sur tout le pourtour cellulaire est formée de très nombreux noyaux entassés le plus souvent d'une façon irrégulière sur un côté de la cellule. Dans plusieurs endroits les noyaux sont rassemblés dans la zone centrale, laissant libre la périphérie.

Les cellules épithélioïdes arrondies ou anguleuses frappent également par leur taille et composent quelquefois seules ce nodule folliculaire. Quant aux cellules lymphocytaires qui remplissent les espaces laissés libres par ces formations elles ne présentent aucun caractère particulier.

En résumé les lésions histologiques de ganglion sont caractérisées par une réticulose importante avec disposition folliculaire, sans caséification, sur un ganglion cependant totalement envahi ; ajoutons que nous avons recherché les bacilles de Koch dans les follicules, mais ni le procédé de Kühne ni celui de Ziehl-Neelsen n'en ont révélé.

G) Les ganglions destinés à l'inoculation aux animaux ont été préalablement broyés. Ce broyat a été injecté sous la peau de deux jeunes cobayes et d'un cobaye adulte. Les trois animaux se sont montrés insensibles, à la tuberculine. Sacrifiés après 6 mois d'observation ils n'étaient porteurs d'aucune lésion ganglionnaire, ou viscérale.

Une partie de ce broyat préalablement filtré jusqu'à obtention d'un liquide laiteux homogène a pu être injecté dans la veine marginale de l'oreille d'un lapin.

Ce lapin sacrifié au bout de six mois ne présentait non plus aucune lésion ganglionnaire ou viscérale.

Observation II (Résumé)

M. Troisier, Bariéty, Hautefeuille et Ortholan
(.B.S.M. H.P., 1938, p. 111).

Maladie de B.B.S. à précession pulmonaire.

Apparition ultérieure de déterminations oculaires, cutanées, ganglionnaires.

V... mulâtre, 30 ans, exerçant la profession de mécanicien, vient consulter en août 1934 pour une hémoptysie peu abondante.

Antécédents personnels : Ictère en 1925, contractée en Indochine ;

Epistaxis fréquents depuis 1926.

L'examen clinique et radiologique ne montre aucune anomalie. Bacilloscopie négative. On peut seulement déceler une rhino-pharyngite sèche.

Le malade est revu périodiquement au dispensaire Léon Bourgeois.

Au cours de 1935, il accuse quelques crachats hémoptoïques.

Au début de 1936, asthénie, amaigrissement.

Des clichés en série de janvier à mai 1936, montrent l'apparition de fines marbrures diffuses aux deux champs pulmonaires.

La recherche du B.K. est négative. Une cure sanatoriale est envisagée. En mars 1936, apparition d'une iridocyclite bilatérale avec descemétite, qui reste quelque temps stationnaire.

On pense de plus en plus à la tuberculose, devant cette évolution clinique, mais cuti et intra-dermo demeurent négatives.

En 1937, nettoyage radiologique partiel, mais appa-

rition de nodules dermiques au niveau du maxillaire inférieur, envahissant secondairement le cou, les membres.

On met en évidence l'apparition d'adénopathies inguino-crurales cervicales, sous-maxillaires, axillaires, épitrochléenne gauche.

Tous les examens destinés à décèler le B.K sont négatifs.

Le B.W., légèrement positif une première fois, est par suite négatif à deux reprises.

Le 9 mai 1937, la formule sanguine montre uniquement une légère leucocytose (10.400). Réaction de sédimentation donne des chiffres au voisinage de la normale (12 millimètres en 1 h.).

Les biopsies d'un ganglion inguinal, d'un élément cutané montrent une infiltration épithélioïde, quelques cellules géantes.

Observation III (Résumé)

M. Pautrier, Jacob et Weber (*B.M.S. M.H.P.*, 1937, p. 160).

Maladie de B.B.S., à forme uniquement pulmonaire et ganglionnaire sans manifestations cutanées.

R... 18 ans vient consulter pour qu'on lui enlève des ganglions qu'il présente depuis un an dans la région cervicale et ne le gênent qu'au point de vue esthétique.

Antécédents collatéraux : Deux frères dont l'un serait mort en bas-âge de tuberculose, l'autre atteint depuis six ans de coxalgie.

Un chauffeur ayant habité deux ans dans la famille est mort de tuberculose.

Antécédents personnels : En janvier 1936, R... remarque une adénopathie rétro-auriculaire gauche qui grossit lentement. Puis apparaît une adénopathie sous-

maxillaire et mastoïdienne gauche.

Examen : excellent état général.

On met facilement en évidence une adénopathie cervicale, sous-maxillaire, axillaire, épitrochléenne.

Le reste de l'examen est négatif, sauf une légère splénomégalie.

La formule leucocytaire montre 5 % d'éosinophyles.

La radio montre des taches micronodulaires diffuses aux deux poumons.

Une biopsie d'un ganglion épitrochléen montre une infiltration épithélioïde typique.

Cuti et intra-dermo négatives.

Observation IV (Résumé)

MM. J. Troisier et Ortholan (*S.M.H.P.*, 21 oct. 1938).

Forme ganglio-pulmonaire pure de la maladie de B.B.S.

Mme R... 45 ans, vient consulter en décembre 1937, pour adénopathie cervicale et rétro-auriculaire, qui aurait débuté quatre mois auparavant au cours d'une affection subaiguë étiquetée congestion pulmonaire.

Depuis lors, asthénie notable, amaigrissement important.

L'examen montre une adénopathie cervicale, sus-claviculaire, axillaire, inguinale. Le reste de l'examen clinique est négatif.

Antécédents collatéraux tuberculeux importants ; contact tuberculeux matrimonial.

La radio montre des images micronodulaires et réticulaires envahissant sensiblement les deux champs pulmonaires.

Exagération nette des ombres hilaires.

Formule leucocytaire : légère éosinophilie (5%).

L'examen histologique d'un ganglion montre que l'architecture normale du ganglion a totalement disparu

et se trouve remplacée par des plages de cellules épithélioïdes. Sur deux ou trois points ébauches de cellules géantes.

On ne peut mettre de bacille de Koch en évidence.

Cuti, intra-dermo-réaction négatives.

Intra dermo à la tuberculine aviaire, négative.

Pas de réaction locale et générale après injection sous-cutanée de tuberculine.

Evolution : tendance régressive des lésions ganglionnaires et pulmonaires. Amélioration de l'état général (10 oct. 1938).

Observation V (Résumé)

MM. Legard et Canetti. (S.M.H.P., Séance du 21 oct. 1938).

Un nouveau cas de maladie de B.B.S. à forme ganglio-pulmonaire.

R... 17 ans, vernisseur, consulte le 19 mai 1937 pour asthénie, remontant à plusieurs mois. Toux peu fréquente.

Antécédents personnels : crises d'asthme entre 6 et 12 ans.

Antécédents héréditaires et collatéraux : grands-parents paternels morts de tuberculose pulmonaire.

Une sœur soignée pour pleurésie.

Examen : on découvre uniquement des adénopathies inguinales, cervicales, légères.

Examen radiologique : deux grosses opacités juxta-médiastinales du volume d'un œuf, champs pulmonaires normaux.

Cuti et intra-dermo négatives à plusieurs reprises.

La formule leucocytaire montre 5,5 % d'éosinophyles.

L'asthénie persiste jusqu'en août 1937. Le tableau reste identique. Biopsie des ganglions inguinale (17 sept. 37),

infiltration par des cellules épithélioïdes typiques. Au sein de ces nappes, quelques lymphocytes et surtout une quantité extraordinaire de cellules géantes. Pas trace de caséification ou de nécrose. Pas de bacille de Koch décelable.

De décembre 1937 à mai 1938, l'examen radiologique montre la disparition des images ganglionnaires, et l'apparition d'un très fin semis de granulation sur toute la hauteur du champ pulmonaire.

Deux mois plus tard, un nouveau cliché montre une diminution de l'image granulique. Les ombres ganglionnaires se sont complètement effacées.

L'état général s'est amélioré nettement.

L'interrogatoire, orienté alors vers la maladie de B.B.S., permet d'apprendre que depuis un an, R... est traité à la consultation d'ophtalmologie de Cochon pour iritis de l'œil gauche.

Deux intra-dermo pratiquées en juin et septembre se sont montrées faiblement positives, la cuti restant toujours négative.

Observation VI (Résumé)

Observation d'un malade suivi par MM. Jacob et Morel.

Lésions pulmonaires et périhilaires. Adénopathies périphériques. Troubles oculaires (Thèse Morel, Paris, 1938, p. 40).

J... 25 ans, imprimeur, vient consulter le 20 août 1937 pour toux, douleurs thoraciques, dyspnée d'effort, amaigrissement, fièvre vespérale.

Aucun antécédent notable.

L'examen clinique est négatif.

La radiographie met en évidence deux ombres énormes appendues de chaque côté du hile, et la dissémina-

tion aux deux champs pulmonaires d'un semis de taches fines.

Bacilloscopies négatives dans l'expectoration et le liquide recueilli par tubage gastrique.

Cuti négative.

Vers la même époque, apparition de troubles oculaires. L'examen met en évidence une irido-cyclite bilatérale. Elle n'est pas à ce moment rapprochée des autres troubles et fait discuter la tuberculose.

A partir d'octobre 1937, intra-dermo en série, négatives.

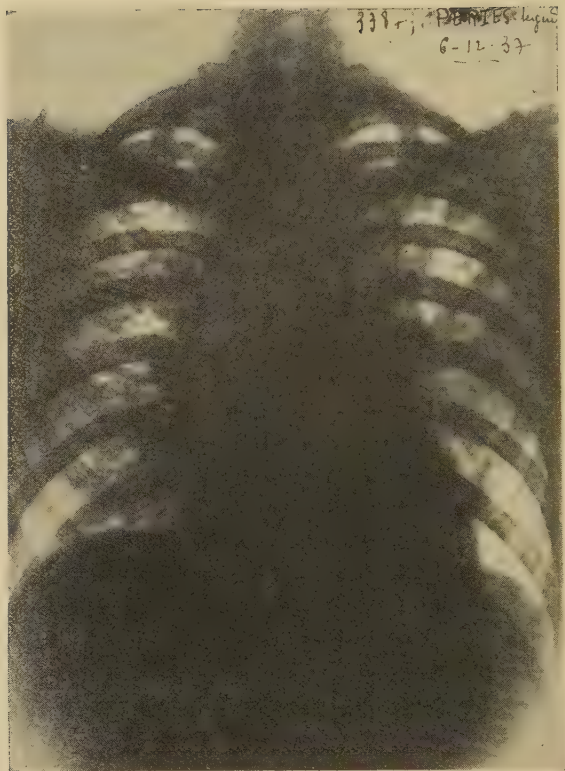
Formule sanguine (10 oct. 1937) : 13 % éosinophyles.

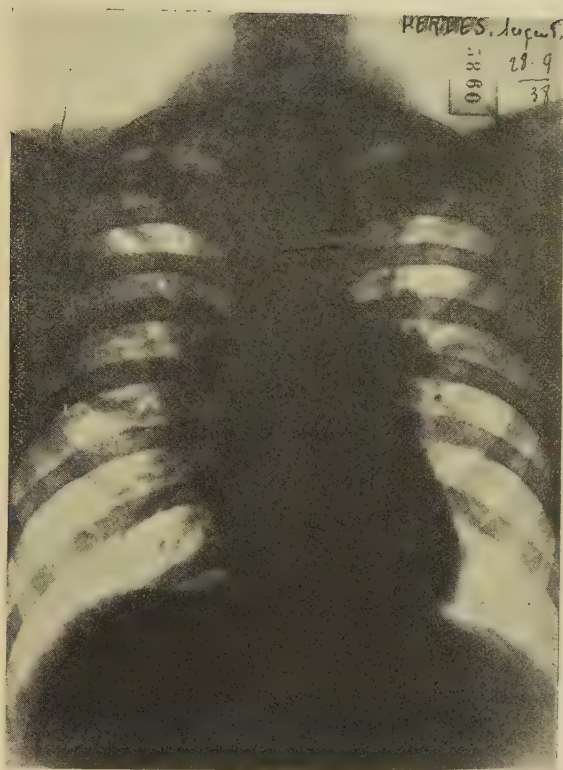
Dès novembre 1937, évolution favorable et amélioration de tous les signes.

En décembre la cyclite bilatérale a disparu.

Apparition de ganglions dans l'aisselle droite, l'angle droit de la mâchoire.

La radio du 22 juillet 1938 montre la tendance régressive du granité pulmonaire.

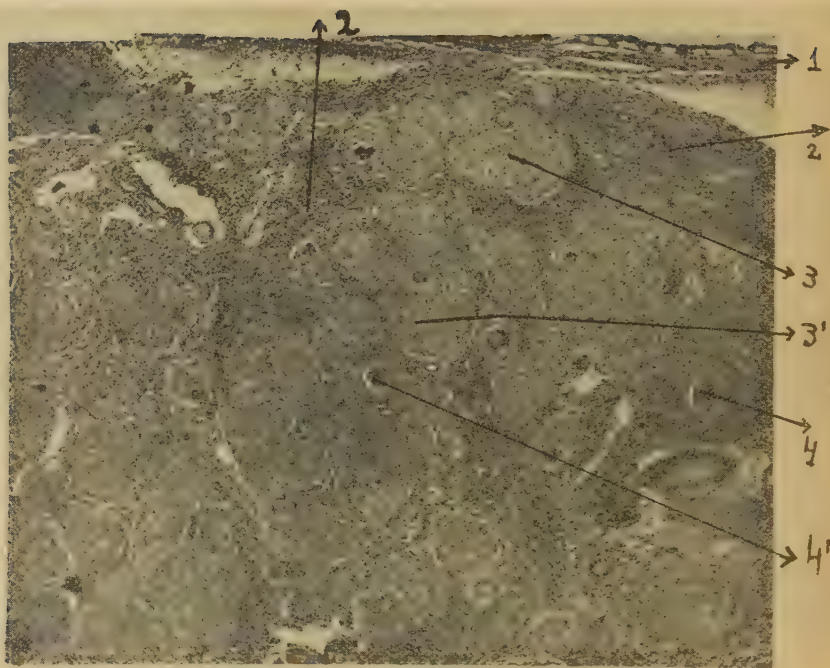




OBSERVATION I

Radiographie pulmonaire du 28 septembre 1938

Nettoyage sensible des bases et des sommets. Les hiles sont moins chargés.

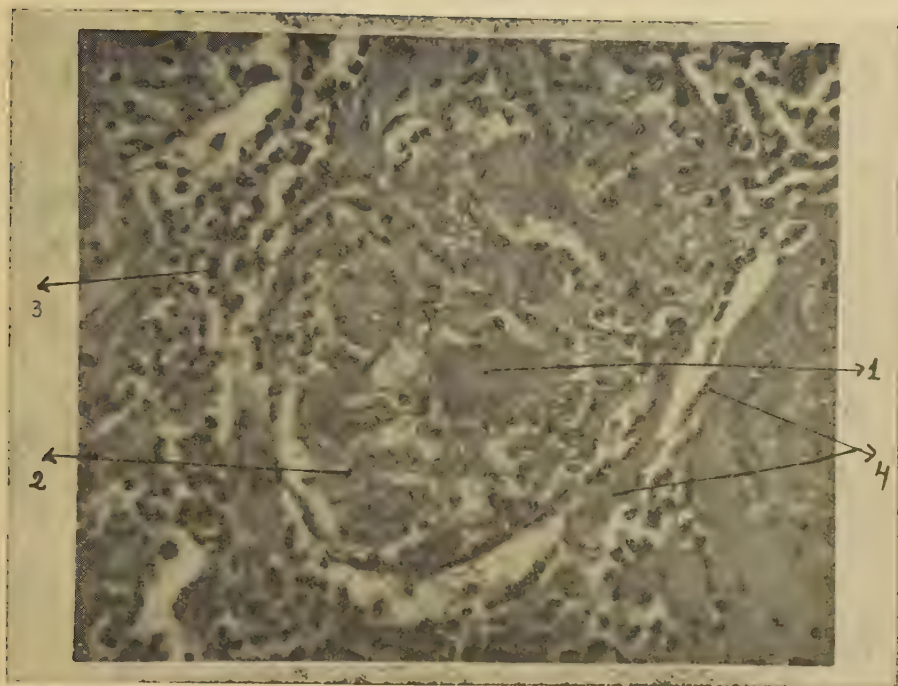


OBSERVATION I

Fig. 1.

Agrandissement 1×40 d'un coin de la coupe de ganglion.

1. Capsule du ganglion un peu épaissie.
 2. Poligriat de *tissu lymphoïde* d'aspect normal conservé encore à la périphérie du ganglion ou par petites plages, entre les amas néo-formés.
 3. Amas formés exclusivement par l'enchevêtrement de *cellules épithélioïdes*.
 - 3'. Quelques-uns sont limités par une mince couronne formée par des lymphocytes.
 4. D'autres (assez nombreux sur notre coupe), prennent un aspect folliculaire tuberculoïde typique : ils sont centrés par une cellule géante typique (noyaux disposés en fer à cheval).
 - 4'. Dans certains follicules, la cellule géante contient des noyaux rassemblés tous au centre de la cellule.
- Nulle part de la nécrose ni de la caséification.



OBSERVATION I

Fig. 2.

Agrandissement 1×325 d'un amas ayant une structure folliculaire typique.

1. *Cellule géante* typique avec noyaux disposés en fer à cheval à la périphérie de la cellule.
2. *Histiocytes* ou *cellules épithélioïdes* occupant la plus grande partie du follicule.
3. *Lymphocytes* disposés en couronne à la périphérie du follicule.
4. *Tissu collagène* jeune séparant les amas les uns des autres.

CONCLUSIONS

1° La forme ganglio-pulmonaire pure de la maladie de B.B.S. représente une localisation particulière de cette vaste réticulo-endothéliose connue de longue date dans ses aspects dermatologiques.

C'est à son individualisation très récente que l'on doit le nombre restreint de cas jusque-là étudiés.

2° De l'examen des six observations publiées, il semble résulter que :

Si les lésions pulmonaires restent extrêmement latentes, et ne sont découvertes qu'au cours d'un examen radiologique systématique ou fortuit ;

Si les polyadénopathies chroniques ne présentent aucun caractère clinique spécifique ;

Par contre, la coexistence de ces deux manifestations devra toujours faire suspecter la maladie de B.B.S. et inciter à pratiquer une biopsie.

Enfin, il faut noter également la fréquence d'une éosinophilie modérée.

3° Les lésions histologiques montrent au niveau des ganglions la même prolifération histiocytaire que celle rencontrée dans toutes les autres localisations de cette réticulo-endothéliose généralisée qu'est la maladie de B.B.S.

4° L'évolution de cette forme ganglio-pulmonaire, quoique parfois étendue à plusieurs années est essentiellement bénigne. Elle a une tendance nette à la rétrocession spontanée. Mais parfois son tableau clinique est émaillé par l'apparition d'autres localisations de la maladie de B.B.S., oculaires, cutanées, osseuses, etc.

5° Si aucun de ses signes pris isolément n'est pathognomonique, l'ensemble des constatations cliniques, radiologiques, anatomo-pathologiques, auxquelles s'ajoute le caractère constamment négatif des examens destinés à mettre le bacille de Koch en évidence, permet son diagnostic.

Le méconnaître, c'est s'exposer à confondre cette affection avec la maladie de Hodgkin, les polyadénopathies scléreuses tuberculeuses, et surtout la granulie froide. C'est risquer, à tort, d'envisager un pronostic fatal, d'imposer de longues servitudes thérapeutiques.

6° Son étiologie demeure encore obscure : si la tu-

berculose a été le plus souvent incriminée, sa preuve formelle n'a jamais pu être apportée.

Il en est de même des autres hypothèses : maladie due à un virus spécifique, ou syndrome pouvant relever d'étiologies multiples.

Vu :
Le Doyen,
TIFFENEAU.

Vu :
Le Président de thèse,
TROISIER.

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- Nous nous bornerons à la bibliographie postérieure à 1934.
V. pour les publications antérieures la bibliographie de :
KISSMEYER (A.). — *La maladie de Boeck*, Masson, 1932.
MOREL. — *Contribution à l'étude des manifestations pulmonaires de la maladie de Besnier Boeck*, thèse, Paris, 1938, chez Jouve.
- BARMWATER. — *Trait. des sarc. de B. et lésions muqueuses*, Ugesk f. Laeger, 1937, p. 1255.
- BERNARD (Léon). — *Les débuts et les arrêts de la tuberculose pulm.*, Masson, 1931.
- BERNHARDT ZALEWSKI. — « Un cas de forme érythrodermique des sarc. de B. », *Arch. f. dermat. et syph.*, 1934, p. 226
- BERTACCINI. — « La question des sarcoïdes à la réunion derm. de Strasbourg », *Gior. ital. di Dermat. et Sifil.*, vol. 75, fasc. 6, décembre 1936, p. 2053.
- BONNET et PAUFIGNE. — « Uveoparotid. Syndr. de Heerfordt Rapport avec la maladie de B.B. », *Journal de méd. de Lyon*, mars 1938.
- BONNEIRE ET WITH (T. K.). — « Traitement des sarcoïdes de B. avec apparition de tuberc. multiple évolutive et évolution des réactions à la tuberculine », *Arch. f. Dermat. u. Syph.*, 175, 1937, p. 407, 411.

- BORMWATER (K.). — « Sarcoïdes de B. des muqueuses », *Haps. Nasen u. Ohrenarzt* (Teil 1), n° 27, 1936, p. 259-264
- BRUINS (W.-J.), SLOT. — « Mal. de B.B. et uveoparotidite, syndrome de Heerf. », *Nederl tijdschr. v. Geneesk.*, 80, 20 juin 1936, p. 2859, 2863.
- BRUINSSLOT, GÆDBLÆD. — « Mal. de B.B. et uveoparotid. », (Heerfordt), *Acta Med. Scand.*, 1938, p. 74.
- BRUNER. — « Les lésions osseuses de la Mal. de B.B. », *Medycyna*, n° 18, 1936, p. 547.
- CARAVEN, MOULONGUET et LAFFITTE. — « Les lésions osseuses gangl. et cut. de la mal. de B.B. », *Mém. de l'Acad. de chirurgie*, t. 63, 1937, p. 1085.
- CHATELLIER et GADRAT. — « Sur les lésions pulm. dans la mal. de B.B. », *Soc. Méd. Chir.*, in *Toulouse médical*, 1936, p. 407.
- CHEVALLIER (P.) et ORINSTEIN. — « Sarcoïdes de B. avec lésions osseuses spéciales. Précession de plusieurs années de la polyostéite cystoïde sur les lésions cutanées », *Bull. Soc. fr. de Derm. et Syph.*, 1936, p. 1815.
- COMBY. — « Maladie de B.B. revue générale », *Arch. de méd. des enfants*, n° 39, juill. 1936, p. 474-479.
- CONNOLLY. — « Lésions de sarc. », *Brit. J. radiol.*, janv. 1938, p. 25.
- COMMENT (P.), GATÉ, GARDÈRE et MULLER. — « Mal. de B. B. », *Bull. Soc. fr. Derm.*, 1936, p. 834.
- CROSTI. — « Observations sur les sarc. derm. (syndrome de B. B.) et sur certaines manifest. réticulo endothéliales de la peau », *Gior. ital. di derm. et sifil.*, vol. 76, 1935, p. 975.
- DANBOLT (N.) et HVAL (E.). — « Sarcoïdes de B. autopsie d'un cas ancien du Prof. Boeck », *Acta dermat. veneréol.*, n° 17, sept. 1936, p. 477, 493

- DÉLZANT (O.). — « Mal de B.B. », *Gaz. des hôp.*, 1938, n° 27 et 28.
- DRESSLER. — « Mal. pulm. de B. chez un frère et une sœur », *Schweiz. mediz. Wochens.*, avril 1938, p. 417.
- ERNSTING (H.-C.). — « Sarcoïde de B. des paupières, avec coexistence de sarcoïdes de Darier Roussy », *Arch. opht.*, n° 17, mai 1937, p. 493, 504.
- FIDANZA. — « Enfermedad de B.B. Sch. », *Revista argent. de derm. sifil.*, 1938, p. 88.
- FLANDIN, POUMEAU-DELILLE. — « A propos d'un cas de sarcoïdes noueuses dissem. avec diabète insipide associé », *Bull. et mém. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1936, p. 1423-1426 et *Paris médical*, n° 3, 16 janv. 1937, p. 65.
- FOLPMERS (A.). — « Un cas d'assoc. de *lupus pernio* et de sarcoïde de Boeck avec syndrome de mal de B.B. », *Dermat. Ztsch.*, N° 75, mars 1937, p. 89-92.
- FONSECA BICUDO (J. da). — « Un cas de lupoïdes cutanés de B. en plaques », *Rev. ass. paulista de méd.*, 8 avril 1936, p. 243-250.
- FUNK. — « *Lupus pernio* et lésions pulm. », *Arch. für Derm. u. S.*, 1933, p. 560.
- GADRAT et MARQUÈS. — « Aspect radiol. des lésions dans la mal. de B.B. (*lupus pernio*) », *Bull. et mém. de la Soc. de radiol. de France*, 24 juin 1936, p. 585-586.
- GATÉ, CHAVERIAT et MICHEL. — « Sarcoïdes noueuses disséminées à caract. angiomateux », *Bull. Soc. fr. de Derm.*, 21 juin 1934 p. 1422.
- GOLDSCHTAG VON GRÖR. — « Local. pulm. isolée de mal. de B.B. chez un enfant », *Ztsch. f. Kindernh.*, 1938, 59, p. 505.
- GOUGEROT et BURNIER. — « Sarcoïdes nodul. disséminés, Guérison par la tuberculine », *Bull. Soc. fr. Derm.*, 1937, 1, p. 635.

GOUGEROT et LORTAT-JACOB. — « *Lupus pernio* des mains avec grains lupiques verruqueux, » *Bull. Soc. fr. Derm.*, 1935, p. 434.

GRSCHEBIN. — « Contr. à la démonstr. de l'identité des sarc. de B. et de Darier Roussy, de l'érythème induré de Bazin et du *lupus pernio* », *Sovietsky vestnik Venerologii i dermatologie*, n° 8, 1934, p. 687, 690.

GRSCHEBIN. — « Ident. des sarc. de B., des sarc. de Darier Roussy, de l'érythème induré de Bazin et du *lupus pernio* », *Urol. cutan. Rev.*, 1935, p. 477.

HALM. — « Un cas de sarc. de B. des yeux », *Acta opht.*, n° 15, 1937, p. 235, 238.

HARADA (Hashimoto). — Sarc. de B. *Jap. J. dermat. e. Urol.*, 25 mars 1934, p. 35.

HUNTER (F.-T.). — « Mal. de Hutchinson-Bœck, sarcoïdes général. historique relation d'un cas de guérison », *New. England J. Med.*, 20 févr. 1936, p. 346-352.

JOLDSCHLOG (F.), FGRÖER et MEISELS (E.). — « Un cas de mal. de B.B. forme isolée du poumon, chez une fillette de 13 ans », *Przegl dermat.*, n° 51, déc. 1936, p. 384-395.

KISSMEYER, NIELSEN. — « Notes sur l'étiol. des sarc. de B. », *Ann. de Derm. et S.*, 1934, p. 449.

KLABER. — « Sarc. de B. » *proc. Roy., Soc. méd.*, 1934, p. 1576.

KLAUDER et WEIDMANN. — « Sur la clinique de la sarc. de B. », *Dermat. Wochenschrift*, t. 99, n° 52, 29 déc. 1934, p. 1665.

LAMY, MIGNON et POLACCO. — « Syndr. de Heerfordt. Images radiol. d'infiltr. micronod. des poumons. Guérison », *Bull. et Mém. Soc. Méd. hôp. Paris*, déc. 1937, p. 1621.

LEJARD et CANETTI. — « Un nouveau cas de mal. de B.B. à forme gangl. pulm. », *Bull. et mém. Soc. méd. des hôp. Paris*, 21 oct. 1938.

LESNÉ, COUTELA et LEVESQUE. — « Syndr. de Heerf. Forme particul. de la mal. de B.B. Sch. », *Bull. et mém. Soc. méd. hôp. Paris*, 1936, p. 9.

LESNÉ, LAUNAY et SEE. — « Diabète insipide au cours d'une mal. de B.B. », *Bull. Soc. fr. de Derm. et Syph.*, déc. 1935, p. 1671.

LISI, SEBASTIANI. — « Sarc. cut. mult. ressemblant à la lèpre », *Gior. ital. dermat. e sif.*, 1935, p. 1029.

LOFFLER. — « Sarc. de B. » *Helv., Med. acta*, 1937, p. 747.

LOMHOLT. — « B. sarc. trait. », par *Chaulmoogra Hospitalstid*, 1934, 77, p. 187.

— « Sarcoides de B. ou lymphogr. benign., revue brève basée sur 60 cas », *Acta Derm. venereol.*, n° 18, avril 1937, p. 131-149.

LONGCOPE (W.-T.) et PIERSON (J.-W.). — « Sarc. de B. », *Bull. Johns hopkins hosp.*, n° 60, avril 1937, p. 223-296.

MEYER. — « Lymphogr. ben. et iridocyclite », *Klin. Monatsbl. f. Aug.*, mars 1938.

MICHEL (P.-J.). — « A propos d'un cas de sarc. derm. Discussion de ses rapports avec la mal. de B.B. », *Bulletin S.F.D. et S.*, 1938, p. 525.

MOREL (V.). — *Contribution à l'étude des manif. pulm. de la mal. de B.B.*, thèse, Paris, 1938.

MONTANUS. — « Deux cas de sarc. de B. », *J. off. Med.*, avril 1938, p. 76.

MULLER. — « Lup. mil. général chez un enfant », *Monatschr. Kuid*, 1938, 72, p. 34.

NICOLAS (J.), COSTE, ROUSSET, COLAS. — « Un cas de mal. de B.B. », *Bull. S.F.D.*, 1936, p. 1315.

NICOLAS et ROUSSET. — « Nouveau cas de Mal. de B.B. radiog. osseuses et pulm. », *Bull. Soc. fr. Derm.*, 1937, 1, p. 184.

NICKERSON (D.A.). — « Six cas avec autopsie de sarc. de B. », *Arch. path.*, n° 24, 19 et 29 juill. 1937.

PAUTRIER (L.-M.). — « Les lésions granuliques pulm. de la mal. de B.B. Difficulté d'interprétation des images radiol. micronodulaires », *Bull. S.M.H.P.*, 1934, p. 1409.

— « Les lésions érythrodermiques pures de la mal. de B.B.S. Lésions à type de *lupus pernio* de la face. Lésion érythrodermiques pures des membres inf. et de la fesse. Lésions pulm. et osseuses », *Annales de Derm. et Syph.*, t. 7, n° 5, mai 1936, p. 453.

— « Nouvelles remarques sur la mal. de B.B.S. Syndrome de Heerfordt, en particulier sur la variabilité de guérison des lésions et sur l'étiologie », *Bull. et mém. S.M.H.P.*, 1938, n° 15, p. 708.

— « La mal. de B.B. », *Nouvelle pratique dermatol.*, t. 3, p. 698

— « La mal. de B.B., les manif. cutanées, gangl. osseuses, visc. nasales et conjonct. », *Presse méd.*, n° 8, janv. 1936, p. 146-149.

PAUTRIER. — « Mal. de B.B.S. et syndrome de Heerfordt. Parotidite, iridocyclite, paralysie faciale d'origine périphérique, paral. du récurrent, éruption confluyente de gros sarcoïdes des bras et des cuisses, érythrodermie sarcoïdique des jambes et des pieds » *B. et M., Soc. méd. hôp. Paris*, 10 déc. 1937, p. 1608.

— *id.* + appar. d'infiltr. micronod. des poumons », *Annales de Derm. et S.*, mars 1938, p. 161.

PAUTRIER et CLASSER. — « Inocul. positive probable au lapin au point d'inocul. de lésion cut. de la mal. de B.B.S », *Bull. mém. Soc. fr. Derm. et S.*, mars 1936, p. 505.

PAUTRIER, JACOB et WEBER. — « Mal. de B.B.S. à forme uniq. pulm. et gangl. sans manif. cutanées », *Bull. et Méd. Soc. méd. hôp. Paris*, 10 déc. 1937, p. 1600.

- PAUTRIER et LAUZENBERG. — « Nouveau cas de mal. de B.B. S. », *Bull. Soc. fr. Derm.*, déc. 1935.
- « Nouveau cas de mal. de B.B. S. à manifest. cut. uniq. local. aux membres avec abond. anormale de cellules géantes dans les lésions gang. et reliquats de tub. pulm. décelée par la radio », *Bull. Soc. fr. Derm.*, 1937, p. 227.
- PAUTRIER et ULLMO. — « Sarcoïdes derm. disséminés de la face et des bras, lymphogr. bénig. de Schaumann ; Lésions gangl. et lésions pulm. », *Bull. Soc. fr. Derm.*, 1934, p. 621.
- PESSANO (J.), NEGRI. — « Hypoth. sur l'étiopathog. de la mal. de B.B. et d'autres processus cut. La néoscrofule », *Ann. de Derm. et Syph.*, 1935, p. 606.
- QUIROGA et BOSQ. — « Sarc. cut. mult. bénignes (mal. de B. — lymphgr. ben. de Schaumann) », *Revista Argentinadi DermatoSifilologia*, t. 18, 1^{re} partie, août 1934, p. 51.
- RABELLO. — « La lèpre dans l'étiol. du *lupus pernio* et des sarc. », *Bras. Med.*, 1935, p. 137.
- RADAELI. — « Contrib. à l'étude des sarc. cut. (un cas de *lupus pernio* de Besnier-Tenneison) », *Giorn. ital. di Derm. et Sif.*, vol. 76, fasc. 4, août 1935, p. 999.
- RAVAUT, BASCH. — « Maladie de B.B. S. », *Encyclop. méd. chir. Derm.*, 1, 1203, 93.
- Réunion dermat. de Strasbourg, séance du 13 mai 1934, consacrée à l'étude des sarcoïdes, *Bull. Soc. fr. Derm. et S.*, n° 6, juin 1934, p. 994, 1932.
- RIST, BLANCHY et TUCHILA. — « Etude clinique et bact. d'un cas de mal. de B.B.S. à déterminations pulmonaires », *Annales de méd.*, t. 41, p. 169, mars 1937.
- RIST, SESARY, BLANCHY et REYT. — « Sur un cas de mal. de B.B. », *Bull. et M. Soc. méd. hôp. Paris*, 16 mars 1936, p. 402.

- ROOVERS. — « Mal. de B.B. forme rare de réticulo-endothéliose », *Nederl. tijdsch. v. gen.*, 79, 30 nov. 1936, p. 5541-5546.
- SALVESEN. — « La sarc. de Böeck et son importance en médecine interne », *Acta Med. Scand.*, t. 86, n° 2, 4 oct. 1935, p. 127.
- SCHAUMANN (J.). — « Lymphog. bén. à la lumière d'une obs. prolongée et de la vérif. anatom. », *Brit. J. derm.*, 48, août-sept. 1936, p. 399-446.
- SEZARY, HOROWITZ, MASCHAS. — « Mal. de B.B. à larges éléments papulo-cyanotiques gener. », *Bull. Soc. fr. Derm. et S.*, févr. 1938, p. 237.
- STOLL. — « Un cas de lésions pulm. et osseuses, dû vraisemblablement aux sarcoïdes », *Ann. int. med.*, 10 avril 1937, p. 1588, 1594.
- TILGREEN. — « Diabète insipide dans un cas de mal. de B.B. », *British Journ. of Derm.*, 1935, p. 223.
- TROISIER, BARIETY, HAUTEFEUILLE et ORTHOLAN. — « Mal. de B.B. S. à précession pulm. Appar. ultre. de déterm. ocul. cut. et gangl. », *Bull. et M. S. méd. hôp. Paris*, 1937, 2, p. 111.
- TROISIER et ORTHOLAN. — « Forme ganglio-pulmonaire pure, de la mal. de B.B.S. », *Bull. et M. S. méd. hôp. Paris* 21 oct. 1938.
- ULLMO (Mlle). — « La mal. de B.B. », *Journal de méd. et Chir. pratiques*, t. 105, 1934, p. 818.
- WEILL (G.). — « Mal. de B.B. », *Bull. Soc. fr. Derm.*, 1937, p. 2153.
- WEISSENBAACH, LEHMANN, MARTINEAU et KAPLAN. — « Forme ostéo gangl. de la mal. de B.B. », *Bull. Soc. fr. Derm.*, 1935, p. 253.

WEISSENBACH et KAPLAN. — « Un cas de mal. de B.B. à forme ostéo gangl. recherches concernant son étiol. », *Bull. et M. Soc. méd. hôp. Paris*, 1935, p. 1036.

WISEMAN. — « Sarc. mult. bén. et ulcer. tuberc. », *Brit. Med. J.*, mars 1938, p. 673.

WITH et HELWEG LARSEN. — « Un cas de lymph. bén. des gangl. amygd. gl. sal. mais sans lésions cut. muq. ni osseuse, compliquée de tub. pulm. », *Ugesk. f. læger*, 99, 85 1937, p. 763.

TABLE DES MATIÈRES

Introduction. Historique	13
Les conditions étiologiques	16
Les signes cliniques et l'étude radiologique	19
Recherches de laboratoire. Tests biologiques. Anatomie pathologique	25
Evolution clinique. Autres manifestations de la maladie de B.B.S. Pronostic	32
Le diagnostic	37
Etiologie. Pathogénie	43
Les observations	48
Conclusions	66
Bibliographie	69

